

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1936

N°

THÈSE

173

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

HELLER Joseph

Né le 30 Avril 1912 à Cernaùti, Roumanie

ADÉNOME APOCRINE
FIBROMATEUX

Président : M. GOUGEROT, Professeur

Librairie L. RODSTEIN
17, rue Cujas -- PARIS (V°)

1936

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1936

N° _____

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

HELLER Joseph

Né le 30 Avril 1912 à Cernaùti, Roumanie

ADÉNOME APOCRINE FIBROMATEUX

Président : M. GOUGEROT, Professeur

Librairie L. RODSTEIN
17, rue Cujas — PARIS (Ve)

1936

— PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	LÉON BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie médicale et générale	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
Clinique chirurgicale	CUNÉO.
	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
Clinique ophtalmologique	LENORMANT.
Clinique urologique	TERRIEN.
	MARION.
Clinique d'accouchements	BRINDEAU.
	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	N...
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la Tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.
	MOCQUOT.



II — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

BÉNARD (Henri)	Pathologie médicale.
BERNARD (Etienne)	Pathologie médicale.
BESANÇON (Just.)	Hydrologie.
BOULIN	Pathologie médicale.
BULLIARD	Histologie.
CATHALA	Pathologie médicale.
CHEVALLIER	Pathologie médicale.
DOGNON	Physique.
FEY	Urologie.
GALLIARD	Parasitologie.
GASTINEL	Bactériologie.
DE GAUDART D'ALLAINES	Pathologie chirurgicale.
GAYET	Physiologie.
GIROUD	Histologie.
HAGUENAU	Pathologie médicale.
HALPHEN	Oto-rhino-laryngologie.
HAZARD	Pharmacologie.
HUGUENIN	Anatomie pathologique.
JOANNON	Hygiène.
LABBÉ (Henri)	Chimie biologique.
LACOMME	Obstétrique.
LANTUÉJOL	Obstétrique.

MM.

LAROCHE (Guy).	Pathologie médicale.
LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
LEVEUF	Pathologie chirurgicale.
LÉVY (Mlle J.).	Pharmacologie.
LÉVY-VALENSI.	Neurologie et Psychiatrie.
MOREAU	Pathologie médicale.
MOULONGUET	Pathologie chirurgicale.
MOUQUIN	Pathologie médicale.
OBERLING	Anatomie pathologique.
PETIT-DUTAILLIS	Pathologie chirurgicale.
PIÉDELÈVRE	Médecine légale.
PORTES	Obstétrique.
RICHET	Physiologie.
SANNIÉ	Chimie biologique.
SÈNEQUE	Pathologie chirurgicale.
TROISIER	Pathologie expérimentale.
TURPIN	Pathologie médicale.
VIGNES	Obstétrique.
WILMOTH	Pathologie chirurgicale.

III — AGRÉGÉS RAPPELÉS À L'EXERCICE pour le service des examens

MM.

ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
BUSQUET	Pharmacologie.
CHAILLEY-BERT	Physiologie.

MM.

LEROUX	Anatomie pathologique.
NEVEU-LEMAIRE	Parasitologie.

IV — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

MM.

ABRAMI
ALAJOUANINE ...
AUBERTIN
BRULÉ
CHABROL
CHIRAY
DONZELOT
DUVOIR
LIAN
PASTEUR - VALLE
RY-RADOT
SÉZARY

Clinique médicale.

MM.

BASSET
BROCO
CADENAT
GATELLIER
HEITZ-BOYER ...
MOURE
QUENU
SCHWARTZ
VELTER

Clinique chirurgicale.

MM.

ECALLE
GUÉNIOT
LE LORIER
LÉVY-SOLAL
METZGER

Clinique obstétricale.

V — CHARGÉS DE COURS

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé ...	Éducation physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
WEIL-HALLÉ	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A. MES PARENTS

En faible témoignage de mon affection la plus sincère et de ma reconnaissance la plus profonde pour les sacrifices qu'ils n'ont cessé de faire pour moi et auxquels il m'est impossible d'exprimer tous les sentiments d'amour et de reconnaissance que j'éprouve pour eux.

A MA SŒUR ET A MON BEAU-FRÈRE

A MON FRÈRE

A MES AMIS

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR GOUGEROT

Professeur de Clinique de maladies cutanées et syphilitiques

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

*Président de la Société Française de prophylaxie sanitaire
et morale*

*Qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette
thèse. Témoinage de respectueu-
se reconnaissance et de profonde
gratitude pour son enseignement
éclairé, qu'il nous a toujours pro-
digué.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR PAUL CHEVALLIER

Agrégé

Chevalier de la Légion d'Honneur

Médecin de l'Hôpital Cochin

*Qui nous a inspiré et guidé dans
ce travail ; qu'il veuille trouver ici
l'expression de notre vive gratitude
et l'hommage de notre profonde
reconnaissance.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR MARQUEZY

Médecin de l'Hôpital Claude-Bernard

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX
DE PARIS

ET DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE DE TOURS

INTRODUCTION

Notre maître, M. Paul Chevallier a attiré notre attention sur une malade unique couchée dans son service de l'hôpital Cochin. Ce cas était si difficile qu'il a demandé à M. Civatte de l'aider à l'élucider. M. Civatte a découvert des lésions tout à fait particulières.

C'est cette maladie spéciale que nous décrivons. La littérature ne contient pas de cas identique. Un seul cas qui ressemble cliniquement et histologiquement au nôtre, serait si l'on accepte celui de Planner que cite sommairement Kyrle en reproduisant des figures semblables aux nôtres.

CHAPITRE PREMIER

EXPOSÉ CLINIQUE, HISTOLOGIQUE ET BACTÉRIOLOGIQUE DE NOTRE CAS

L'examen clinique a été fait sous la direction de M. Paul Chevallier. L'examen histologique a porté sur les pièces prélevées par M. Paul Chevallier et a été fait par M. Civatte. Les recherches bactériologiques nous ont été communiquées par Mlle le Docteur Hahn, chef du laboratoire de bactériologie de M. Paul Chevallier.

L'OBSERVATION CLINIQUE

L. Thérèse, 19 ans, domestique et hospitalisée le 25 novembre 1935 pour lésion du sein droit, dans le service du Docteur Chevallier à l'hôpital Cochin. Début à l'âge de 12 ans par une petite plaque non érythémateuse. Cette plaque siégeait sur le sein, au-dessus et en dedans de l'aréole. La lésion a progressé par apparition de nouvelles lésions adjacentes ; deux courants se sont faits, l'un supérieur, l'autre inférieur, qui se sont écartés en pattes de

crabes ; puis après un trajet de deux à trois travers de doigts se sont rapprochés pour se réunir. La circonférence actuelle ne s'est donc pas faite par développement excentrique, mais par soudure de deux arcs de cercle.

Actuellement, à la face supéro-interne du sein droit, la lésion dessine une ellipse dont le grand axe est d'environ dix centimètres, le petit axe de sept à huit centimètres. Large d'un demi-centimètre à un centimètre, le dessin a peu près circulaire s'agrandit sur la partie antéro-externe, là où a commencé la maladie. Le dessin est beaucoup plus net en lumière de Wood, car la bande atteinte apparaît pigmentée, alors que la région centrale où la peau est intacte, et le reste des téguments sont clairs. La teinte foncée en lumière de Wood correspond en lumière naturelle à une très légère rougeur qui disparaît à certains moments et a un peu de pigmentation brune.

A l'œil nu la lésion n'apparaît pas continue : elle est formée de plaques incolores et de petits soulèvements très peu saillants de la peau. Les taches incolores, rondes, correspondent à des lésions élémentaires détruites il y a quelques années par Galvano coagulation ; elles siègent dans la région supéro-interne ; elles ne présentent aucune induration : ce sont des cicatrices normales. Dans la région antéro-inféro-externe, au contraire, les lésions n'ont pas été traitées. Là on sent cinq à six grains de plomb durs, à peine saillants, situés dans l'hipoderme mais adhérents au derme ; ils sont recouverts d'une peau intacte. On aperçoit cependant çà et là quelques fines dilatactions vasculaires ; les éléments sont souvent soulignés d'un halo brunâtre, parfois un peu érythémateux. La palpation réveille une légère dou-

leur. Pendant certaines périodes les nodules sont doublement spontanément.

Examen général négatif. Poumons normaux à l'examen clinique et à l'examen radiographique. Cœur normal. Tension 15-8 (Pachon). Tous les organes paraissent normaux. Aucune adénopathie. Wassermann négatif. Cependant fièvre légère continue jusqu'à 38°-38,5° le soir, depuis un mois. Cette fièvre a persisté un peu atténuée, pendant les deux mois que la malade a été au repos complet à l'hôpital. La cutiréaction tuberculinique est positive très fortement.

Sang 4.992.000 gl. r., hg 90, v. gl. 0,91. Plaquettes 304.000 gl. bl. 10.000 Neutre 57 (Arneth 13, 28, 51, 5, 3). Lymphocytes 3,5 (3 petits). Monocytes 37,5 (5,5 a granul).

Ex. du nez et de la gorge (Docteur Leroux): hypertrophie des cornets inférieurs, pharyngite chronique légère. — Rhumes assez fréquents.

Au début de février 1936, douleur dans le flanc droit, avec recrudescence de température. L'examen montre un point de Mac Burney très net; la radioscopie confirme que le point douloureux est situé exactement à la racine de l'appendice. On pense que le mouvement fébrile persistant peut être en partie expliqué par une appendicite chronique qui vient de se déclarer cliniquement. La malade est confiée au service chirurgical.

Dans les antécédents, outre la rougeole et les oreillons, on note à l'âge de 7 ans, une petite pleurésie (un peu de liquide retiré par ponction), à la suite de laquelle l'enfant fût envoyée pour un an à la campagne.

En résumé, chez une jeune fille subfébrile éruption per-

sistante de petits noyaux fibroïdes de la peau dont la disposition circulaire est très curieuse.

L'EXAMEN HISTOLOGIQUE

Il n'y a aucune lésion appréciable dans l'épiderme ni dans le corps papillaire. Par contre on voit dans les couches profondes du chorion des lésions importantes dont la présence explique la saillie du tégument et la nodosité qu'à l'examen clinique on percevait dans son épaisseur.

Toute la partie inférieure du derme et une portion de l'hypoderme sont occupées par une masse fibreuse, allongée, lobée et bien limitée. Elle est découpée en trois serrées les unes contre les autres, les suivant les points qu'intéresse la coupe, séparés par les muscles érecteurs du poil par un trousseau de chorion normal, ou même adossés immédiatement les uns aux autres tout en restant nettement distincts. Chacun d'eux forme un système autonome à peu près parallèle à la limite du derme et de l'hypoderme.

Le collagène de ces lobules diffère du collagène des trousseaux voisins par une densité plus grande, les faisceaux n'y sont pas individualisés, de couleurs différentes allant de l'orange au rouge daim, dans les préparations colorées au Van Gieson et enfin par une densité très faible du réseau élastique, qui est réduit à quelques fibres disséminées dans l'épaisseur du nodule.

Cette masse fibro-nodule, bien limitée rappelle (de très près) sur préparation coupée où elle est coupée tangentiellement, les chéloïdes banales mais sur toute la série de préparations, il en va tout autrement ; or que le centre de

chaque nodule est occupé par des formations kystiques plus ou moins volumineuses.

Ce sont, tantôt, deux ou trois grandes cavités adossées à courbures à peu près circulaires et séparées par un chorion plus ou moins épais.

Ce sont parfois des cavités plus petites, un peu plus éloignées les unes des autres et à contour parfaitement circulaire. C'est parfois une cavité unique, mais multiloculée par des cloisons incomplètes.

Par contre, ces parois sont partout identiques, elles ne possèdent pas de sac fibro-élastique propre, elles sont creusées de même dans la masse fibreuse et tapissée par une couche épithéliale appuyée directement sur le tissu fibreux évidé.

La couche épithéliale des cavités les plus vastes est d'ordinaire un peu aplatie, mais est composée de cellules toujours de même type ; plus ou moins hautes, mais toujours très chargées de grains de sécrétion. Le plus souvent, quelques autres cellules plus petites et plus sombres, à cytoplasme très réduit s'intercalent entre ces cellules granuleuses et sur quelques préparations on voit nettement qu'il s'agit des cellules myo-épithéliales obliques et sphéroïdes caractéristiques des glandes sudoripares. Les kystes se sont donc formés par des canaux excréteurs des glandes sudoripares, plus ou moins dilatés et ici manqueront la vitre et le grain élastique externe.

D'ailleurs, on voit sur quelques coupes, au voisinage de kystes, des glomérules sudoripares, tout proches, parfois très volumineux. Sur l'un même un canal excréteur tout à fait normal qui vient s'aboucher dans l'un des kystes. Glomé-

rules et tubes excréteurs s'insinuent dans les travées du tissu normal qui sépare les lobes fibreux.

Les dimensions déjà importantes des segments les moins dilatés et dans lesquels l'épithélium sécréteur n'est pas aplati, la grande quantité de grains de sécrétion surtout, et enfin quelques figures où l'on voit le pôle supérieur de la cellule se morceler, montre qu'il s'agit là de glandes apocrines.

Au total, la tumeur se compose de masses fibreuses coiffant le segment sécréteur plus ou moins dilaté, de quelques glandes apocrines, et s'abouchent peut-être, toutes encore étant des tubes sudoripares perméables.

L'EXAMEN BACTÉRIOLOGIQUE

Dans les laboratoires de l'hôpital Cochin ont été faites les recherches suivantes :

1° Ensemencement d'une biopsie de la lésion sur les milieux ordinaires (bouillon ordinaire, bouillon ascite, gelose T. de l'Institut Pasteur).

2° Ensemencement sur milieux de Loewenstein, direct et après passage à l'acide sulfurique (méthode de Loewenstein).

3° Inoculation sous-cutanée à des cobayes.

4° On a fait un ensemencement du sang sur milieu de Loewenstein (méthode de Loewenstein) : résultat négatif.

5° Ces épreuves ont été faites deux fois, les deux diopsies éloignées d'un mois et demi l'une de l'autre.

Elles n'ont donné aucun résultat. Les milieux sont restés sans changement. Les cobayes bien portants.

CHAPITRE II

CAS SEMBLABLES

M. Civatte a bien voulu faire des recherches à ce sujet. Il nous a remis la note suivante :

Nous avons cherché dans la littérature dermatologique si un cas de ce genre avait déjà été publié. Nous ne trouvions qu'un cas de Planner qui nous paraissait pouvoir être comparé au nôtre. Kyrle y fait allusion et donne même plusieurs figures, d'après ce cas, mais il ne semble pas que le cas ait fait l'objet d'une publication de Planner lui-même. Il faut donc s'en tenir à ce que dit Kyrle. Cliniquement, il s'agirait d'un naevus bien complexe. Mais parmi les lésions nombreuses, Kyrle en découvre une qui porte sur les glandes sudoripares. Celle-ci est très analogue à celle que nous venons de décrire. Elle n'en diffère que par la présence d'une atmosphère de tissu très lâche au lieu d'une gangue fibreuse autour des apocrines dilatées.

CHAPITRE III

DESCRIPTION D'ENSEMBLE DE LA MALADIE

Il est évidemment fort risqué de prétendre faire une description d'ensemble d'une maladie dont il n'existe qu'un cas publié en détail.

Nous pensons cependant qu'il est nécessaire d'en exposer les principales caractéristiques.

Au point de vue clinique :

Cinq à six grains de plomb durs à peine saillants, situés dans l'hipoderme mais adhérents au derme ; ils sont recouverts d'une peau intacte, dessinant la circonférence d'une ellipse, formée par soudure de deux arcs de cercle. Il y a quelques années, après ablation par Galvano coagulation des quelques éléments dans la région supéro-interne, ils ne présentent aucune induration, pas de chéloïdes : ce sont des cicatrices normales.

Au point de vue histologique : Ce sont des petites masses fibreuses denses et dans leur partie inférieure, quelques glandes apocrines de type anormal, avec des canaux et dacinini dilatés.

Au point de vue bactériologique : Aucune présence apparente de microbes :

CHAPITRE IV

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

I

L'IDRADÉNOME ÉRUPTIF

Il se présente sous forme de petits nodules de la grandeur d'une tête d'épingle à la grandeur d'un gros pois. Légèrement pigmentés, les uns dépassent en demi-sphères les téguments, les autres sont aplatis. Ils sont isolés et disposés sans régularité. On remarque une prédilection pour la partie supérieure du thorax. L'image microscopique montre des changements dans le chorion et que le corps papillaire reste indemne. Au grossissement moyen, on constate que le tissu cutané est plus épais, dans ces endroits, mais la mensuration comparative de la distance de la glande sudoripare à l'épiderme montre que ce n'est pas une prolifération du tissu conjonctif, c'est plutôt la compression passive au fur et à mesure du développement des kystes et cellules proliférantes. Des vaisseaux, on n'aperçoit que de minces lignes. Ce qui fait surtout penser

au développement du tissu conjonctif, ce sont les fibres collagènes qui sont déviées de leurs directions parallèles à l'épiderme formant les faisceaux irréguliers.

Le tissu élastique est aminci et raréfié. Les kystes et amas cellulaires sont bien limités du tissu conjonctif environnant. Quelquefois, on remarque une bande conjonctive mince, ovulaire ou ronde avec des noyaux fusiformes entourant les kystes. L'épiderme est visiblement épaissi, surtout le stratum spinosum. Les zones interpapillaires sont également épaissies et allongées, avec parfois des proliférations jusqu'au chorion.

Dans le chorion, on trouve les faisceaux cellulaires et les kystes prédominant sans régularité suivant le cas.

Les faisceaux vont dans toutes les directions, unissant les kystes. Les kystes sont de grandeurs et de formes différentes. Le plus souvent circulaires ou ovalaires d'autres même la rainure qui rappelle le canal excréteur d'une glande sudoripare. Leur contenu est fait de cellules épithéliales aplaties, parfois reconnaissables par leur structure, siégeant dans une masse cornée sans forme nette ni colorable. Dans quelques kystes, on voit des granulations très bien colorables par le bleu de méthylène polychrome qui sont unies par des fils fins. La paroi du kyste est formée de plusieurs couches d'un épithélium plat, leur nombre peut varier dans la même paroi. Ils peuvent aussi être cubiques. Dans tous les cas, on remarque la parenté entre ces cellules et les cellules tapissant les canaux excréteurs. Les cellules cubiques reposent sur une « Membrana propria ». Leurs noyaux sont surtout basals. Les faisceaux cellulaires imitent les canaux excréteurs. Partant d'un pôle

d'un kyste, ils se bifurquent en 2 ou 3 branches. Formés des cellules polygonales quelquefois fusiformes avec un noyau ovalaire ou rond, remplissant presque toute la cellule. Quelquefois on voit les faisceaux entourés d'une membrane propria très mince.

Cliniquement, notre cas diffère de l'idradénome par le groupement très différent des éléments disposés sans ordre et aucune régularité dans le cas de l'idradénome. Cependant, M. Naegeli a publié un cas d'idradénome éruptif circonscrit, lequel, l'auteur explique par involution du centre. Les raisons seraient, d'après lui, le manque de nourriture dans le centre, région où le processus est le plus vieux et le plus distant du tissu normal.

Les arguments qu'il cite sont basés sur l'histologie :

1° Le tissu élastique a subi beaucoup de transformations dans le tissu cutané. Des deux côtés de l'idradénome, la disposition régulière du tissu élastique devient très irrégulière. A la périphérie, on constate seulement une compression avec légère raréfaction ; au centre, quelques fibres et des restes en voie de disparition.

2° Il a pu constater des restes de cellules pleines de vacuoles au centre, ce qui fait penser à une dégénérescence de l'idradénome au milieu.

Les différences histologiques, par contre, avec l'idradénome sont beaucoup plus importantes :

Il n'y a là ni les cylindres épithéliaux pleins, ni les kystes de contenu corné, ni même les kystes de types sudoripares mais à couches épithéliales nombreuses qui constituent les lésions de l'idradénome éruptif. S'il y a malformation, elle

ne se porte que sur des glandes sudoripares et encore, toute celle-ci aboutit au type adulte, c'est-à-dire normal.

Encore la malformation n'apparaît-elle pas avec évidence et l'on peut se demander s'il ne s'agirait pas des kystes sudoraux par rétention et dus à l'inflammation de glandes ou à l'étranglement de quelques tubes excréteurs dans du tissu de sclérose.

Il faut cependant qu'il existe contre cette interprétation quelques arguments très forts. Tout d'abord, il est curieux que cette lésion n'ait porté que sur des glandes apoclines. Une nappe d'inflammation aurait vraisemblablement sectionné ou oblitéré tous les conduits sudoripares qu'elle aurait trouvé sur son passage. Je remarque d'ailleurs que dans la chéloïde nous trouvons les types mêmes de cette sclérose brutale qui provient en effet des tubes sudoripares où je n'ai jamais trouvé pareille lésion glandulaire. Peut-on mieux admettre une inflammation systématisée autour de quelques glomérules et qui aurait produit cette sclérose de voisinage et qui serait ainsi un véritable type de ce qu'on appelait autrefois l'inflammation chronique parenchymateuse ? La réaction de sclérose serait bien forte pour une lésion parenchymateuse. Bien faible, presque invisible sous les épithéliums sudoripares que nous montre la coupe. Ou en tous cas, bien peu étendue si l'on veut supposer que tous ceux qui ont des touchés ont disparu.

L'absence de la vitrée et de la gaine élastique conduit plutôt à admettre une malformation primitive, car il est bien peu probable que cette absence soit due à une lésion inflammatoire.

En outre, cette masse fibreuse, non seulement on n'y trouve aucun élément cellulaire de type inflammatoire, mais elle est à peu près dépourvue de fibroblaste. M. Civatte ne croit pas que la cicatrice la plus ancienne arrive à prendre cet aspect tendineux. Enfin, si on veut même négliger ces faits, que ces glandes apocrines sont bien éloignées du mamelon et méritent d'être considérées comme hétérotopiques, on est au moins surpris par l'importance des glomérules sudoripares voisins, et l'on ne peut s'empêcher de penser à une inflammation complexe qui aurait porté sur tout l'appareil sudoripare. La présence d'une forte sclérose ne serait pas pour y surprendre, puisqu'elle est constante dans l'adénome sébacé du type Pringle ; et la systématisation autour des glandes hétérotopiques s'expliquerait fort bien.

A ce titre enfin, les malformations évolutives de l'affection que nous présentons, se rapprochent un peu de l'idradénome éruptif. On sait que dans celui-ci on trouve des malformations glandulaires, qui portent entre autres glandes, sur les sudoripares et spécialement, dit Kyrle : « les apocrines ». Ces dernières seules ici seraient touchées. Mais cela suffit à expliquer que nous trouvons cette affection comme la plupart de l'idradénome éruptif, chez une jeune fille et sur la poitrine, puisque dans les deux cas, les apocrines sont en cause, et l'on sait que ces glandes sont bien plus nombreuses chez la femme que chez l'homme. Il se développe au début de la période génitale.

II

LES FIBROMES ET CHELOIDES

Les caractères de ces tumeurs fibreuses sont cliniquement et histologiquement, faciles à différencier de notre cas. Leur aspect commun, leur localisation, leur histoire clinique et leur évolution font cliniquement l'erreur de diagnostic possible, mais l'histologie permet aisément de les diagnostiquer.

Fibrome cutané : Rare, c'est un nodule dur, dermique ou hypodermique, de volume très variable. Il apparaît à tout âge, est unique ou multiple. Evolution très lente.

Histologie : Tissu fibreux dense, absence de réseaux élastiques. Possibilité de dégénérescence graisseuse partielle (fibre lipome dont la consistance devient inégale et suivant les points, est molle ou fibreuse), xanthomateuse, muqueuse ou calcaire. Sous le nom de nævi fibreux (Bindegewebenaevi) Lewandowsky puis Jadassohn, Sachs, Gutmann ont signalé des nodules lenticulaires, durs et blancs, à peine saillants, quelquefois groupés en disposition zoniforme.

Certaines de ces tumeurs paraissent être des sarcoïdes devenues fibreuses, d'autres ont pu être considérées comme des chéloïdes sous-cutanés (Darier) ; il faut se méfier de semblables fibromes, car l'intervention aboutit à une cicatrice chéolidienne plus disgracieuse que la tumeur primitive.

Le fibrome en pastille (Civatte). Est une sorte de pastille dure, de consistance fibreuse, enchâssée dans le derme superficiel, du diamètre d'une grosse lentille, parfois un peu bombée, de teinte brunâtre, brun rougeâtre ou simplement bistre ; l'épiderme adhère plus ou moins à la surface de cette petite tumeur sur les plans sous-jacents et aux bords nettement arrêtés. A la vitropression, le centre pâlit, mais ne s'efface pas ; à la périphérie, on note un anneau anémique correspondant à la limite de la tumeur, entouré parfois lui-même par un anneau congestif peu intense (Sezary, Levy, Coblentz).

Cliniquement, sa localisation diffère de notre cas, elle siège habituellement sur les membres, plus souvent sur leurs faces externes, le début en est fréquemment méconnu, mais on peut dire que c'est une tumeur bénigne de l'âge mûr. Il n'est pas rare d'en retrouver 3-4 chez le même sujet, de volume inégal ou même des éléments bien plus nombreux. Histologiquement, on note, occupant le derme moyen, une tumeur aux contours peu précis sans capsule, effilochés. Elle est séparée de l'épiderme qui est parfois normal, parfois épaissi, par une bandelette de tissu conjonctif. Cette tumeur est constituée par des cellules fusiformes à fuseau très allongé, à protoplasme clair scido-phile à noyau lui même fusiforme. Ces cellules qui ont la morphologie des fibroblastes se groupent en faisceaux ou en tourbillons.

Contrairement à l'opinion de Kwiatowsky qui considère le fibrome en pastille non pas comme un fibrome vrai, mais comme une hypertrophie fibreuse, Civatte semble s'orienter vers une interprétation nævique.

TUMEURS INFLAMMATOIRES

L'histiocytome : présente l'aspect clinique de fibrome en pastille dont il est malaisé de le diagnostiquer avant l'examen histologique. La localisation est la même ; il apparaît au même âge que le fibrome ; cependant il est plus souvent solitaire, alors que le fibrome en pastille est rarement unique, de plus il s'agit également d'une petite tumeur du volume d'un pois, enchassée dans le derme on note souvent un aspect lilacé ou même noirâtre, dû, soit à la grande vascularisation de la tumeur soit à des dépôts d'hémosidérine ou de lipochrome (Sézary et Lévy Coblentz).

Histologiquement la différenciation est aisée dans certains cas, difficile dans d'autres, si en effet dans l'histiocytome la cellule fondamentale est également fusiforme s'agminant en faisceaux ou se disposant en tourbillons elle a un protoplasme plus volumineux, un noyau moins régulier parfois double (Civatte). Il n'y a pas d'hyperproduction de collagène ni de trousseaux fibreux. Mais surtout l'histiocyte possède des propriétés biologiques importantes qui l'opposent aux fibro-blastes. Il est apte à phagocyter des lipides et du pigment ferrique dont l'absorption modifie son aspect : on pourra donc trouver (mais non constamment) des cellules spongieuses, pouvant même revêtir le type de la cellule xanthomateuse de Chambard, on peut en effet observer toutes les transitions entre l'histiocytome et le xanslcome (Lévy, Coblentz).

IV

TUMEURS MALIGNES

Pour compléter le diagnostic avec les tumeurs fibreuses, nous décrivons aussi le *fibrosarcome*. Sous le nom de fibrosarcome, ou de fibrosarcome diffus, Virchow, puis Unna, ont décrit des tumeurs cutanées diffuses, de consistance dure localisées par ordre de fréquence, à la paroi abdominale, à la racine des membres, à la paroi thoracique. La tumeur débute par un nodule dur cutané ou hypodermique, ou plaques fibreuses, qui se transforme au cours des années suivantes, dans un placard volumineux, de teinte rougeâtre ou brunâtre et qui peut s'ulcérer par le frottement des vêtements. Le nodule est indolore, précocement adhérent, irrégulièrement arrondi et de surface plus ou moins maronnée, de consistance fibreuse uniforme. Dans certains cas cependant on relève un ramollissement partiel. La peau revêtant la tumeur, lisse et tendue de teinte rouge violacée est parcourue de vaisseaux distendus et présente souvent des taches brunes ou ardoisées, indice d'hémorragies intratumorales. Le sarcome fibroblastique est une tumeur à évolution lente et pendant longtemps, présente comme le fibrome envahissant, une malignité purement locale, se manifestant par des récives après extirpation ; les métastases sont exceptionnelles à ce stade. Histologie. Le fibrosarcome présente des caractères intermédiaires entre le fibrome et le sarcome fusocellulaire. Généralement les cellules sont plus volumineuses que dans le fibrome banal, et leur protoplasme plus abondant, mais elles s'ordonnent constamment

en faisceaux. Les fibromes envahissants, sont toujours plus riches en substances fondamentale, que les sarcomes fusiformes. Par ailleurs on relève un certain polymorphisme cellulaire. Notons que Henke a distingué deux types de fibrosarcomes :

1. Le fibrome sarcomateux, caractérisé par des plaques de sarcomes riches en cellules dans un tissu fibromateux.

2. Le fibrosarcome vrai, se distinguant à la fois par une néoformation cellulaire sarcomateuse et une néoformation de substance fondamentale.

V

LES TUMEURS MOLLES

Le diagnostic avec les tumeurs molles se pose avec celles, qui souvent montrent des durcissements. Dermaloyomes et myxomes cutanés.

Déjà la douleur qui survient par période chez notre malade a fait penser au dermatomyome.

Ils sont généralement multiples et peuvent siéger en un point quelconque des téguments, ils ont parfois une disposition systématique. Ce sont des élevures rosées ou bleuâtres, lenticulaires, sèches au toucher, disséminées ou agminées, augmentant lentement de volume sans dépasser habituellement celui d'une noisette, leur dimension moyenne étant celle d'un gros pois. Fait important, les myomes sont sensibles à la pression, et sont parfois, à la suite d'un simple contact, ou sous l'influence du froid, le

siège d'accès douloureux névralgiques. Les mêmes causes provocatrices en emmènent le durcissement.

L'examen histologique montre des fibres musculaires lisses, entrecroisées en faisceaux orientés différemment et sectionnés sur les préparations transversalement ou longitudinalement. L'épiderme est généralement aminci, le tissu conjonctif épaissi peut constituer une véritable capsule. Le point de départ de cette hyperplasie musculaire est variable ; tantôt elle se fait aux dépens des muscles errecteurs des poils, et la continuité de la tumeur avec ces éléments musculaires des glandes sudoripares ; d'autres tumeurs plus profondes et que certains auteurs groupent à part sous le terme de myomes sous-cutanés, tirent leur origine des cellules musculaires de vaisseaux. (Andry Gougeret). Cette variété de myomes se caractérise, par ses plus grandes dimensions, par son siège sous-cutané, et par une structure souvent mixte (Angiomyome, fibromyome).

Myome cutané. Ils sont mous, gélatineux, mais peuvent avoir une consistance assez dure parfois. Morphologiquement ils peuvent présenter les formes les plus différentes. Ils peuvent même changer au cours de l'évolution de couleur (plus ou moins rouge) ou rester sans aucun changement.

L'histologie montre un épiderme indemne d'une mince couche de tissu conjonctif. Des amas cellulaires dans lesquels on trouve une masse gélatineuse et des cellules de toutes sortes, grandes et petites. A part les cellules inflammatoires, lymphocytes, polynuclaires, des cellules étoilées ressemblant aux cellules de pigmentation, il existe une néoformation de vaisseaux très abondante.

VI

Le diagnostic différentiel histologique se pose à part, l'idradénome éruptif avec le Nævi adénomateux. A tout prendre, et malgré le nom d'adénome sébacé donné à ces tumeurs par Balzer et Menetrier, l'histologie n'y décèle souvent que peu ou pas d'hypertrophie sébacée. On y trouve des kystes ressemblant à du milium contenant des cellules lamelleuses, en relation ou non, avec les follicules pilo-sébacés, des tractus et réseaux baso-cellulaires ; partant de ces follicules ou de l'épiderme de revêtement ; parfois des tractus cellulaires kystiques semblables à ceux de l'idradénome. (Darier).

Cliniquement, ils se présentent sous l'aspect d'innombrables petites tumeurs du volume d'un grain de mil à celui d'un gros pois, occupant les sillons nasogéniens et leur pourtour, la racine du nez et le menton, et quelquefois le voisinage du conduit auditif, le cuir chevelu, etc...

Ces adénomes apparaissent dans la seconde enfance, augmentent peu à peu et durent indéfiniment. Leur caractère familial a été maintes fois noté ; H. Fuchs a pu les retrouver dans cinq générations.

On connaît une variété blanche, type Balzer, dans laquelle les follicules pilo-sébacés, sont en prolifération atypique ; une variété rouge et molle, type Pringle, avec hyperplasie glandulaire et vasculaire et une variété dure, type Hallopeau-Leredde-Darier, dans laquelle il y a prédominance du tissu fibreux.

CHAPITRE V

PATHOGÉNIE

Deux explications sont possibles :

- 1) Inflammatoire a) toxique
b) infectieuse
- 2) Nævique

Pour l'explication d'une cause toxique de la maladie il n'existe aucun argument en faveur.

Pour l'origine infectieuse on pourrait invoquer la curieuse progression en deux traînées qui, partant du groupe des noyaux initiaux, s'écartant d'abord pour se réunir ensuite (on peut dessiner ainsi une circonférence ou plutôt une courbe ovalaire) ne saurait être trop remarquée. Si l'on se reporte aux figures montrant les trajets lymphatiques, on doit supposer que la lésion a essaimé le long de deux courants principaux. Le dessin et le lien de la réunion correspondant au bord du sternum, là où les lymphatiques se rejoignent par plaques et ensuite dans l'ongle interne de l'espace intercostal.

La même impression se dégage des petites poussées évolutives que nous avons constatées et au cours desquelles les petits noyaux deviennent spontanément sensibles alors que la peau voisine se congestionne un peu.

Les recherches qui ont été faites pour essayer d'affirmer cette hypothèse sont restées négatives.

Il faut donc se contenter de l'explication nævique, en supposant un nævus congénital d'apparition tardive. Cette explication est évidemment insuffisante, et nous ne la proposons qu'à titre provisoire.

CHAPITRE VI

PRONOSTIC

La maladie paraît sans gravité, simple curiosité, cependant mouvement fébrile, on a pensé à la tuberculose, en faveur de laquelle nous avons les antécédents de la malade (pleurésie de 7 ans) et la cutiréaction tuberculinique très positive. Le mouvement fébrile peut être expliqué aussi par son appendicite subaiguë.

Jusqu'à plus ample informé, on peut admettre la bénignité de la maladie, restant une lésion locale sans réaction générale.

TRAITEMENT

D'après ce qu'a vu M. P. Chevallier l'extirpation ou destruction par l'électricité ne donne que des petites cicatrices sans récidives locales.

Il sera donc indiqué de continuer le traitement ultérieurement au fur et à mesure de la formation des petits noyaux.

CONCLUSION

1) A côté des idranénomes éruptifs classiques, des fibromes et des cheloïdes sous-cutanés, il existe une affection curieuse extrêmement rare, qui est essentiellement caractérisée par des petits noyaux durs formés d'un bloc fibreux avec, dedans, quelques glandes apocrines anormales dilatées.

2) Cette maladie peut être appelée *adénome apocrine fibromateux*.

3) Elle est extensive par juxtaposition progressive de petits foyers qui peuvent, comme dans notre cas, dessiner une pince de homard.

4) Cette maladie paraît n'avoir qu'un intérêt local. Elle peut être traitée par ablation ou destruction ignée des lésions.

5) Provisoirement, on peut la considérer comme une affection congénitale évolutive, une sorte de nævus tardif, tout à fait spécial.

Vu : Le Doyen, Vu : Le Président de la Thèse,

M. G. ROUSSY. M. J. GOUGEROT.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

S. CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

DARIER (J.). — *Précis de Dermatologie*. Edition 1928.

BELLOT, CHEVALIER (P.), GATÉ (J.), etc. — *Traité de Dermatologie clinique et thérapeutique*. Tom. I, 1935.

GANS (O.). — *Hystologie der Houtkrankheiten*, Berlin, 1935.

KYRLE (I.). — *Histo-Biologie der Menschlichen Haul u. Ihrer Erkrankungen*, Ed. 1927.

COVISA. — *Archiv für Dermatologie*, 1933.

NAEGELI (O.). — *Archiv für Dermatologie*, 1912.

GANS (O.). — *Archiv für Dermatologie*, 1922.

TABLE DES MATIÈRES

<i>Introduction</i>	7
<i>Chapitre I</i>	8
<i>Chapitre II</i>	14
<i>Chapitre III</i>	15
<i>Chapitre IV</i>	16
<i>Chapitre V</i>	28
<i>Chapitre VI</i>	29
<i>Conclusion</i>	30
<i>Bibliographie</i>	31

